Aus der Chirurgischen Abteilung des Luitpold-Krankenhauses der Universität Würzburg.
Vorstand: Professor Dr. Kappis.

Über eine eigenartige Knochenhöhlenerkrankung ähnlich einer Ostitis fibrosa generalisata.

Inaugural-Dissertation

verfaßt und der

Hohen Medizinischen Fakultät

der

Bayerischen Julius-Maximilians-Universität Würzburg

zur

Erlangung der medizinischen Doktorwürde

vorgelegt von

Joseph Havers

Würzburg 1937
Buchdruckerei Richard Mayr.

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität Würzburg.

Referent: Professor Dr. Max Kappis.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Über eine eigenartige Knochenhöhlenerkrankung ähnlich einer Ostitis fibrosa generalisata.

Ein in der hiesigen Chirurgischen Universitätsklinik beobachteter Fall von Knochenhöhlenerkrankung mit Beteiligung der Gelenke, dessen Krankenbericht weiter unten folgt, machte derartig atypische Erscheinungen, daß eine sichere Diagnose an Hand der gebräuchlichen Symptomatologie nicht möglich war. Besondere Schwierigkeiten bildete die Tatsache, daß eine einheitlich anerkannte Einteilung für Knochenhöhlenerkrankungen bis heute noch nicht besteht, weil einerseits die Ätiologiehypothesen noch nicht als genügend bewiesen gelten, und andererseits die verschiedensten Äußerungen und Formen der pathologischen Knochenhöhlen keiner übereinstimmenden Deutung unterliegen. Da sich die Symptome unseres Falles in keines der gebräuchlichen Schemata einfügen ließen, werde ich im Folgenden untersuchen, ob es möglich ist, diesen Fall, dessen Krankengeschichte ich gleich anführen werde, mit irgendeinem bisher bekannten und allgemein anerkannten Symptomenkomplex in Übereinstimmung zu bringen.

Krankengeschichte: Anton Joh. Br., geboren am 1. XI. 1877.

Familien- und Eigenanamnese geben uns keine Anhaltspunkte an die Hand, die eine Klärung etwa im Sinne einer erblichen oder umweltbedingten Krankheit böten. Der Kranke weiß sich mit Bestimmtheit an keine in der Familie oder früher an sich selbst beobachtete Anzeichen nervöser Störungen zu erinnern.

Im einzelnen ergab sich, daß der Kranke vor Jahren an Venenentzündung an beiden Unterschenkeln litt, als deren Folgen offene Geschwüre bestanden hatten. Ein doppelseitiger Leistenbruch, dessen Beginn der Patient ebenfalls Jahre zurückdatiert, hat nie Beschwerden gemacht.

Vor drei Jahren ist er eine Stiege hinuntergestürzt. In der Folge bildeten sich am Rücken der hierbei verletzten rechten Hand eiternde Fisteln, die aber in kurzer Zeit abheilten. Nach Ausheilung derselben hat volle Arbeitsfähigkeit bestanden.

Die Ursache seines jetzigen Klinikaufenthaltes bildet die Klärung des Krankheitszustandes und dessen Zusammenhang mit einem Unfall, der sich am 10. VIII. 1934 ereignete, wobei die rechte Hand durch den Hufschlag eines Pferdes verletzt wurde. Die vorhandene stark blutende Wunde wurde vom behandelnden Arzte verbunden, der außerdem noch eine starke Schwellung festgestellt hat.

Bei der Untersuchung fällt bei dem 1,75 m großen und um 8,0 kg untergewichtigen Manne häufiges Husten mit nachfolgendem Verschlucken des Sputums auf. Es besteht Neigung zum Schwitzen, aber kein ausgesprochener Nachtschweiß.

Der Kopfbefund weist einen normal konfigurierten, nicht klopfempfindlichen Schädel auf.

Kopforgane zeigen äußerlich keine Veränderungen, Zähne fehlen vollständig.

Infolge Versteifung und Verkrümmung der Brustwirbelsäule besteht ein Rundrücken.

Lungengrenzen in normaler Höhe, etwas verbreitert, aber gut verschieblich. Über den Lungen normaler Klopfschall, außerdem Brummen und Giemen.

Der Herzbefund bietet keinen Anhalt für pathologische Veränderungen.

Das Abdomen ist weich. Beiderseits besteht ein Leistenbruch, der links stärker als rechts in Erscheinung tritt.

An beiden Ellbogengelenken fällt Verdickung und Bewegungseinschränkung auf. Besonders das rechte, welches in leichter Beugestellung steht, und dessen beschränkte passive Bewegung mit Knarren verbunden ist, scheint mit Vorzug befallen zu sein.

Die rechte Hand ist in toto geschwollen, auf ihrem Rücken befinden sich einige von einem roten Hof umgebene Narben. Eine zwischen dem 3. und 4. Finger liegende Fistel sondert eitriges Sekret ab.

Die Unterextremitäten weisen beide Varizen auf, links in einem bräunlichmißfarbenen Bezirk Narben als Restzustand eines Ulcus cruris.

Bei dem ersten Aufenthalte in der Klinik wurde als Ursache der eiterabsondernden Fistel ein Fremdkörper gefunden, nach dessen Beseitigung glatte Heilung und Rückgang der Fingerschwellung erfolgte.

Da es sich bei dem Patienten neben der anscheinend rein lokal bedingten Fisteleiterung noch um eine Systemerkrankung handelt, wird er zur Kontrolle und weiteren Klärung seines Zustandes nach einiger Zeit wieder in die Klinik aufgenommen.

Der örtliche Befund nach 4 Monaten läßt eine geringe Schwellung am rechten Handgelenk und Handrücken erkennen. Zwischen dem 3. und 4. Mittelhandknochen rechts befinden sich auf der Dorsalseite einige Narben. In der Interdigitalfalte des 3. und 4. Fingers besteht ein nässender Fistelgang. Die Spreizung des 3. und 4. Fingers ist $^2/_3$ beschränkt. Der Ring- und Mittelfinger der rechten Hand zeigen Kontrakturstellung. Die Beweglichkeit des Handgelenkes selbst ist frei. Das rechte Ellbogengelenk ist nur bis zu einem Winkel von 125^0 zu strecken. Die Beugebewegung ist normal durchführbar.

Das linke Ellbogengelenk läßt passiv eine Streckung bis zu 135^0 zu. An allen eben erwähnten pathologisch veränderten Gelenken sind die Bewegungen von einem knackenden Geräusch begleitet.

Der Röntgenbericht (Dyes) über das rechte Handgelenk stellt fest, daß eine wesentliche Änderung gegenüber den Aufnahmen vom ersten Klinikaufenthalte nicht vorliegt. Weitere Herde, wie am rechten Unterarm in der Nachbarschaft des Ellbogens und Handgelenkes, finden sich

auch in der Ulna und im Humerus des linken Armes. Außer einer fraglichen Arrosion des 5. bis 7. Wirbelkörpers sind im Skelett keine Veränderungen wahrzunehmen.

Wa. R.: negativ. Blutdruck: 125/95 mm Hg. Blutsenkung BKS.: 65 mm.

Organ. Blutphosphate: 2,49 mg%. Blutkalziumspiegel: 12,20 mg%. Alkalireserve: 45,0. Cholesterin: 182,00 mg%.

Zur Klärung der Diagnose wurde in Plexusanästhesie und Blutleere die Ulna dicht proximal vom Processus styloideus freigelegt, ein Stück zur histologischen Untersuchung entnommen und bei Auskratzung der Höhle ein sulziges, fettähnliches Gewebe entfernt.

Der Befund des zur Untersuchung geschickten Materials weist auf eigentümlich geschichtete Fibrinmassen und auf stellenweise recht zahlreich vorkommende Entzündungsstellen bezw. reaktive Markelemente hin. Vereinzelt sei auch Hämosiderin vorhanden. Es wird die Vermutung ausgesprochen, daß es sich um eine entzündliche oder traumatische Höhlenbildung handle (Konjetzny).

Zur Klärung, ob irgendwelche hyperostotischen Erscheinungen der Nebenhöhlen oder des Felsenbeines vorlägen, wurde der Patient der oto-rhino-laryngologischen Abteilung zur Untersuchung überwiesen, die abgesehen von einer Innerohrschwerhörigkeit, keinen path. Befund feststellen konnte. Bei einer stationär durchgeführten Beobachtung und Untersuchung des neurologischen Zustandes des Kranken fand sich ein ziemlich uncharakteristischer Status. Eine sichere Auswertung der Sehnenreflexe beider Arme war wegen der bestehenden Versteifung nicht möglich. Praktisch verwertbare Veränderungen der Patellar-, Achillessehnen und Bauchdeckenreflexe waren nicht festzustellen. Eine leichte Andeutung eines Babinskischen Zeichens bei der ersten Untersuchung ließ sich bei wiederholten Kontrollen nicht wieder auslösen.

Bei der Prüfung der Sensibilität erwies sich ein an der rechten Hand bis über den Ellbogen hinaufreichender Bezirk für Schmerz und Berührung unempfindlich. Dagegen sind Lage und Vibrationsgefühl nicht gestört, wie auch Wärme und Kälte angeblich normal empfunden werden. Doch wiederholte Prüfungen zeigten diese Angaben und Bezirke dauerndem Wechsel unterworfen. Elektrische Untersuchung der kleinen Handmuskulatur ergab keine Anzeichen von Degenerationserscheinungen. Ein durchgeführter Minor'scher Schweißversuch mit Pilokarpin bewirkte eine gleich starke Hidrosis auf beiden Körperseiten.

Über die klinisch latent gebliebenen Veränderungen des Skeletts gibt allein die Röntgenphotographie in dem hier nötigen Maße Aufschluß, sie ermöglicht es erst, sich ein abschließendes Urteil über den Fall zu bilden.

Auf der frontooccipitalen Schädelaufnahme zeigt die Kalotte außer einer abnormen Wandstärke regelrechte Konfiguration und Knochen-

zeichnung, insbesondere fehlen Anzeichen kalzipriver Prozesse und pathologischer Periostreaktionen.

Ob der in der Sagittalaufnahme sichtbaren Wultstbildung der Hinterhauptsschuppe, die vielleicht noch an der Grenze der Norm liegt, eine pathognomische Bedeutung beizumessen ist, läßt sich in dem jetzigen Zustand nicht entscheiden. Über ihre Bedeutung würden erst spätere Kontrollaufnahmen ein endgültiges Urteil erlauben.

In der gleichen Aufnahme fällt auf, daß eine unscharfe Begrenzung und eine stärkere Verdichtung des Felsenbeines besteht. Zur Deutung von näheren Einzelheiten ist diese Aufnahme wegen der geringen Tiefenschärfe nicht geeignet.

Die oft als Lokalisation von Umbauprozessen angegebenen Unterkieferäste zeigen völlig normale Verhältnisse.

In der Frontalaufnahme des rechten Ellbogengelenkes zeigt sich eine völlige Destruktion. Der Gelenkspalt ist teilweise verschwunden, teils sehr verengt. Im Humerus und in der Ulna porotisch-sklerotische Entartung. Am medialen Epicondylus humeri septenähnliche Trabekelanordnung, am lateralen Epikondylus eine wolkenartige Aufhellung, die vom Periost herzurühren scheint. Die ganze Humerusmetaphyse ist von periostitischen Auflagerungen eingeschlossen. Eine Aufspaltung der Fasern findet sich angedeutet.

In der proximalen Ulnaepiphyse pflaumenkerngroße, cystische, strukturlose Aufhellung mit teilweise angedeuteter Faservergröberung. Auf Grund der Seitenaufnahme läßt sich die Cyste in das Olecranon ulnae lokalisieren. Hier erscheint das ganze Olecranon aufgelockert mit radiär zur Gelenkachse angeordneten speichenartigen Septen bezw. Fasern. Der Olecranonschnabel ist aufgetrieben, dieser Prozeß macht den Eindruck einer ausschließlichen Periostreaktion. Über die Lage einer in Höhe der Radiuszirkumferenz gesichteten Cyste geben kombinierte Aufnahmen Aufschluß, auf Grund derer sie an die Volarseite zu verlegen ist. Es ist dies so ziemlich die einzige Cyste, deren Tiefenlage sich im Gegensatz zu den meist überlagerten anderen Cysten eindeutig feststellen läßt. Bemerkenswert ist, daß sie sich nicht im Bereiche des normalen Knochens befindet, sondern in einer wulstartigen Auftreibung des Radius liegt.

Im Bereiche des ganzen rechten Ellbogens hat eine mäßige periostale Wucherung stattgefunden.

Das linke Ellbogengelenk zeigt ganz feine linsengroße, cystische Aufhellungen im Humerus und in der Ulna. Im Gegensatz zur rechten Seite sind Periostreaktionen irgendwelcher Art nicht wahrzunehmen.

Am distalen Radiusende rechts sind vier cystische Aufhellungen sichtbar, von denen drei in der Größenordnung von 5 bis 15 mm seitlich der Radiusmittellinie auf der Platte übereinanderliegend projiziert erscheinen. Die vierte liegt an der Stelle der Incisura ulnaris und zeigt

als einzige der Radiuscysten Faserzeichnung. Leichte Periostbeteiligung am interossalen Teile des Radius. In der Ulna und im Capitulumteil walnußgroße, durch ringförmige Verschattungen scharf begrenzte Aufhellung ohne Struktur. In ihrem Bereich eine bis zur Mitte des Prozessus styloideus reichende Fissur ohne Reaktionszeichen. Die Seitenaufnahme läßt die Radiuscysten vorwiegend als im dorsalen Teile gelegen erkennen.

Von der rechten Hand wurden im Abstand von fünf Monaten Aufnahmen gemacht. Bei dem erstmaligen Aufenthalte des Kranken in der hiesigen Klinik zeigte sich an der rechten Hand im Bereiche der Handwurzelknochen je eine Aufhellung in folgenden Knochen: Os naviculare, Os multangulum maius und minus und im Os capitatum. Im Os lunatum und hamatum je zwei Herde. Die Grenzen der Veränderungen sind scharf begrenzt, der Strukturaufbau des Knochens ist weiter nicht gestört.

Bei der nach Ablauf von fünf Monaten erfolgten Kontrollaufnahme war insofern ein Fortschritt des Prozesses zu verzeichnen, als im Os capitatum ein weiterer Herd in Erscheinung trat, und die übrigen Herde eine deutliche Aufhellung mit schärferer Begrenzung aufwiesen. Die Gelenkspalt ist nach wie vor normal weit, sonstige Anzeichen von Destruktionsvorgängen nicht nachweisbar.

Besonders eigentümliche und atypische Veränderungen weisen die Metacarpalia der rechten Hand auf. Außer dem Metacarpale I sind alle übrigen an ihrer Basis mehr oder weniger herdförmig aufgehellt. In die Augen fallend ist der porosierte und verschwommen begrenzte Herd am Metacarpale II, der scheinbar auf die Basis des Metacarpale III übergreift. Auf der späteren Kontrollaufnahme ist die Herauskristallisierung der beiden, das Knochenniveau überragenden, erbsengroßen Herde besonders deutlich geworden. Am Metacarpale III hat sich ein linsengroßer Kortikaldefekt an der Basis gebildet. In seiner Diaphyse besteht jetzt im Bereiche einer früher in gleicher Stärke schon imponierenden Spiralfrakturlinie eine deutliche hirsekorngroße Aufhellung. Der in der ersten Aufnahme sichtbar Prozeß nahe dem Capitulum hat keinerlei Veränderung erfahren.

Die Metacarpophalangealgelenke sind auch jetzt ohne Veränderungen. Die Grundphalangen II bis V fallen durch ihre etwas vergröberte Konturierung auf. Bei ihnen besteht eine am Corpus beginnende und gegen die Trochlea zu immer deutlicher werdende Aufsplitterung der Fasern.

Periostwucherungen bestehen an den Grundphalangen II bis IV, besonders ausgeprägt an der Trochlea. An der III. Grundphalange zeichnen sich deutlich kleine Cysten ab. Der Gelenkspalt zwischen Grundphalanx und der zweiten Phalange ist bei den Fingern III bis IV nur angedeutet. Auf der Seitenaufnahme sind die Gelenkspalten, soweit zu beurteilen, frei. Die zweite Phalange des II. und III. Fin-

gers ist an der Basis von Aufhellungsherden durchsetzt. Eine Progredienz ließ sich bei den angeführten Prozessen nicht feststellen.

Eine genaue Durchsuchung des ganzen Skeletts förderte, abgesehen von einer allgemeinen Kalkarmut, keine weiteren pathologischen Veränderungen im Sinne einer im weitesten Sinne osteomalazischen Erkrankung zu Tage.

Es erhebt sich nun auf Grund dieses Befundes die Frage, ob vorliegendes Krankheitsbild im Sinne des pathologisch unter dem Sammelbegriff Ostitis fibrosa bezeichneten Komplexes der Knochenerkrankungen aufzufassen ist. Als Hauptvertreter dieser Gruppe, die zwar pathologisch eine weitere Unterteilung nicht zuläßt, klinisch aber doch weitgehendste Differenzierungen gestattet, ist in erster Linie die Ostitis fibrosa generalisata Recklinghausen zu erwähnen, als deren Gegenstück, weil klinisch und ätiologisch völlig davon verschieden, die Ostitis deformans Paget anzusehen ist. Inwieweit die in ihrer Selbständigkeit oft bestrittene Ostitis fibrosa localisata mit einzubeziehen ist, werde ich weiter unten auseinandersetzen. Diese drei eben genannten Krankheiten bilden die eine Hauptgruppe der in Frage kommenden Affektionen.

Grundsätzlich auf anderer Basis der Betrachtung stehend, ist als Gegengruppe an neuropathisch bedingte Osteo und Arthropathien zu denken. Denn gerade die in unserem Falle eigene Lokalisation und Beschränkung der Herde fast ausschließlich auf den rechten Arm drängt die Frage auf, ob es sich nicht um Störungen trophoneurotischer Natur handeln könne.

In einer kurzen Übersicht über die von der pathologischen Seite aus als Ostitis fibrosa angesprochenen Krankheiten, die sich klinisch allerdings nicht als einheitliches Krankheitsgeschehen zeigen, möchte ich die Frage erörtern, ob zwischen unserem Falle und den Knochensystemerkrankungen eine Beziehung besteht.

Die seinerzeit von Virchow als Umwandlungsprodukte von Enchondromen aufgefaßten Knochencysten fanden ihre bis auf den heutigen Tag grundlegende Einteilung durch ihre Bearbeitung von Paget und von v. Recklinghausen.

Späteren Deutungen der von beiden letztgenannten Autoren beschriebenen Knochenveränderungen verdankt die Ostitis deformans den Namen Pagetsche Erkrankung und die Ostitis fibrosa generalisata den Namen Recklinghausensche Ostitis.

Entsprechend der damaligen Forschungsrichtung wurde zuerst eine Klärung der Knochenhöhlenerkrankung auf histopathologischem Gebiete versucht.

Koch stellte pathologisch eine vollständige Umwandlung des Knochengewebes fest. Das bereits fertige Markgewebe mit seinen Fettzellen sei durch ein faseriges Bindegewebe ersetzt. Als charakteristisch werden Knochenmarksriesenzellen angegeben. Die meist eingeschlosse-

nen Knochenbälkchen erscheinen durch lakunäre Resorption deutlich dem Untergang verfallen. Das fibrinöse Gewebe sei, auch absolut genommen, im Übermaße aufgetreten und die darin vorgefundenen Knochenbälkchen neu gebaut worden. Andererseits sei im pathologischen Gewebe massenhaft Osteoid abgelagert worden.

Da sich auch in Zukunft in pathologischer Hinsicht kein Unterschied der Recklinghausenschen und der Pagetschen Knochenkrankheit feststellen ließ, war eine Klärung auf diesem Gebiete nicht zu erwarten. Vielmehr sind die bei beiden Erkrankungen vorgefundenen Veränderungen als Reaktionsformen auf irgendwelche, bis heute leider noch unbekannte Irritationen des Knochengewebes zu betrachten. Denn durch verschiedene Fütterungsversuche von Tieren, die auf eine Acidose des Blutes hinausliefen, ließen sich fibrosaähnliche Veränderungen bei Tieren erzeugen (Gaethgens).

Auf Grund der vorgefundenen pathologischen Ergebnisse äußert sich Christeller in unitaristischem Sinne, indem er die mit Umbauprozessen verbundenen Knochenerkrankungen als eine einzige Krankheit ansieht. Allerdings gibt er zu, daß sie in den verschiedensten Phasen ihres Ablaufes ein dem jeweiligen Umbaustadium entsprechendes Symptomenbild bieten kann, das klinisch als eigene Krankheit aufgefaßt wird. Dieser Ansicht entsprechend, teilt er grundsätzlich in hyper- und hopostotische Formen im Hinblick auf die Qualität des Geschehens ein. Feinere Unterschiede in Hinblick auf die Qualität gelten den Graden der Umwandlung und Porosierung. Sie werden als porotische Formen verschiedener Grade bezeichnet. In Verfolg seiner Ansicht, die verschiedensten zur Ostitis fibrosa gerechneten Symptomenbilder als Ausdruck einer bestimmten Phase im Krankheitsablauf zu betrachten, gibt es eine juvenile, von Mikulicz als Osteodystrophia juvenilis cystica bezeichnete, eine adulte im mittleren Lebensalter auftretende Form und eine senile Form.

Pommer und Looser äußern sich im Sinne einer auf dem Boden eines vorher schon mangelhaften Knochens entstandenen accidentellen Schädigung des Knochens. Beide nehmen einen, die Umwandlungsprozesse auslösenden, durch Blutungen hervorgerufenen Reizzustand des Knochenmarkes und der Knochensubstanz an.

Da die als Ostitis fibrosa localisate genannte Veränderung des Knochens keine allgemein anerkannte Stellung im System der Knochenerkrankungen einnimmt, führe ich die Meinungen von Pieck und Schmorl an, die die Selbständigkeit einer Ostitis fibrosa localisata ablehnen und sie als Systemerkrankung aufgefaßt wissen wollen. Gegenteiliger Meinung sind Mandl und Borak, welch letzterer als Hauptbedingung zum Zustandekommen einer lokalisierten Ostitis die vorherige Schwächung des Knochens durch eine Malazie ansieht.

Inwieweit eine Berechtigung besteht, die Ostitis fibrosa localisata als selbständig anzusehen, wird durch folgende Beobachtung Kon-

jetzny's beleuchtet. Ein Fall, den er als der Ostitis fibrosa localisata unbedingt zugehörig bezeichnet, gibt die Gewißheit, die traumatische Genese als sicher erwiesen zu betrachten, da ein Vierteljahr vor Manifestwerden der Erscheinungen ein Trauma bei einem Kranken, der vorher nie irgendwelche Beschwerden verspürt hatte, festgestellt worden war.

Die Ursache, die die Kranken zum Arzte führt, sind bei der Ostitis fibrosa Recklinghausen lokalisierte Schmerzen am Orte der Fraktur, bei der Ostitis deformans Paget sind es mehr rheumatoide Schmerzen, denen eine bestimmte Lokalisation nicht zukommt. Der Lieblingssitz der Ostitis deformans Herde ist in erster Linie in den Röhrenknochen, im Beckenknochen und in der Scapula. Gleich wie bei der Ostitis fibrosa localisata ist die Metaphyse der Röhrenknochen befallen.

Als klinisch imponierende Veränderungen des Knochens werden Verlängerung, Verdickung und Verbiegung, bedingt durch statische Minderwertigkeit der Knochensubstanz, angeführt. Ein wesentliches Merkmal der Ostitis deformans Paget ist also das Vorhandensein von groben Deformitäten, die bei Ostitis fibrosa Recklinghausen fehlen.

Die hauptsächlichste röntgenologische Unterscheidung gegenüber der Ostitis fibrosa Recklinghausen, bei der eine siebähnliche Durchlöcherung stattfindet, besteht darin, daß der Knochen bei Ostitis deformans Paget durch Aufblätterung und Hyperostose parosiert wird. Erwähnenswert ist, daß diese Porose nur im Frühstadium des Prozeßablaufes rein und im mittleren Stadium vermischt sich vorfindet. Im Spät- und Ausheilungsstadium wird die Porose von der Sklerosierung abgelöst (Schmorl).

Am auffallendsten bei der Ostitis deformans Paget ist bei der Durchleuchtung das Vorhandensein mehrkammeriger Cysten, die die Seitenkonturen des Knochens auftreiben.

Über die Verhältnisse des Blutchemismus bei Ostitis fibrosa Recklinghausen und Ostitis deformans Paget sind wir durch Snapper unterrichtet, der bei Pagetscher Erkrankung keine Veränderungen in den Kalcium- und Phosphatwerten fand, aber an Hand mehrerer einwandfreier Fälle von Ostitis fibrosa Recklinghausen auf ein als Norm anzusehendes Ergebnis bezüglich der pathologischen Schwankungen im Kalcium- und Phosphatspiegel des Blutes kam. Es fanden sich neben Kalcinurie Werte von 19 mg% bis 23,6 mg% des Blutcalciumspiegels und im Gegensatz hierzu eine Senkung des Spiegels der anorganischen Phosphate auf 1,5 mg%. Diesen Werten stehen als Normalwerte für Kalcium 9—11 mg% und für die Phosphate 3—3,5 mg% gegenüber. Nach Epithelkörperchenexstirpation traten in einigen Tagen folgende Kalciumwerte zu Tage: Sinken von 14,9 auf 7,2 mg% und ein Sistieren der Kalcinurie.

Beim Vergleich unseres Krankheitsbildes mit den drei mit Fibrosagewebeentwicklung einhergehenden Erkrankungen und bei Durchsicht

der seit Beginn des Weltkrieges bis heute veröffentlichten Literatur lassen sich keine Hinweise auf einen ähnlich gelagerten Fall finden, bei dem Cysten in dieser Kleinheit und Streuung vorgekommen wären. Von mit Cysten und Gelenkbeteiligung kombinierten Fällen in dieser ausgedehnten Art ganz zu schweigen.

Auf Grund des Alters des Patienten, der eigenartigen Lokalisation und der Ergebnisse der chemischen Blutuntersuchung ist nicht die Überzeugung zu gewinnen, daß eine generalisierte Ostitis fibrosa Recklinghausen vorliegt. Das radiologisch festgestellte langsame Fortschreiten des Prozesses spricht erst recht gegen alle Erfahrungen auf dem Gebiete dieser Erkrankung.

Da vor allem keine Beteiligung des Schädelknochens, sei es in Form einer Nebenhöhlenverlegung durch hyperostotische Prozesse oder in Form einer unförmigen Auftreibung der Kalotte zu verzeichnen ist, und weiter an den übrigen Skeletteilen weder die für einen Paget so charakteristischen Deformationen sinnfällig sind, darf mit großer Wahrscheinlichkeit eine Ostitis deformans abgelehnt werden. Volle Gewißheit darüber geben unsere Röntgenaufnahmen, die mit den in der Literatur hervorgehobenen Fällen von Paget in keiner Weise zu vergleichen sind.

Die Hauptschwierigkeit bildet die Unterbringung und Klärung der eigenartigen Anordnung und Lokalisation der Herde, die außerdem noch mit Gelenkaffektionen verbunden sind.

Da von lokal bedingten Knochenaffektionen abzusehen ist, und auch eine Systemerkrankung aus den oben erwähnten Gründen abzulehnen ist, bleibt noch die durch neurologische Störungen bedingte Gruppe der Knochenaffektionen übrig.

Abgesehen von der klinisch bereits ausgeschlossenen luischen Osteo- und Arthropathie sind für extremitätengebundene trophische und sensorische Störungen Ausfälle im Rückenmark selbst verantwortlich zu machen.

Wie anamnestisch bereits festgestellt, soll ein Trauma diesen Zustand herbeigeführt haben. Solchen Angaben der Patienten ist natürlich, dem Kausalitätsbedürfnis des Kranken Rechnung tragend, mit Skepsis zu begegnen. Aber wenn alle anderen Möglichkeiten einer Ätiologieerhebung erschöpft sind, ist es doch gerechtfertigt, solche Angaben mit Vorbehalt in Rechnung zu stellen.

Wenn man der traumatischen Genese stattgeben würde, wäre in erster Linie bei Unversehrtheit der Wirbelsäule an eine Hämatomyelie zu denken. Doch die hierfür als charakteristisch bekannten plötzlich auftretenden Erscheinungen, die in der Regel nach Resorption des Herdes wieder eine Rückbildung erfahren, wurden in unserem Falle völlig vermißt.

Unabhängig, wenn auch gutachtlich in einzelnen Fällen als kausal angesehen (Thiem), ist das Vorkommen einer Syringomyelie von

einem Trauma. Keine Nervenerkrankung des Rückenmarkes bietet, wie Haenel erwähnt, eine solche Fülle von verschiedenartigsten Erscheinungen. In unserem Falle ist der neurologischen Untersuchung als Hauptergebnis zu entnehmen, daß ein klassischer und mit absoluter Sicherheit feststellbarer Fall von Syringomyelie hier nicht vorliegt.

Wenn im Untersuchungsprotokoll die sensiblen Angaben des Patienten bei verschiedenen Untersuchungsterminen als sehr voneinander abweichend angegeben werden, so spricht das nicht gegen eine Syringomyelie, denn abgesehen von dem nicht mehr in vollem Umfange körperlich und geistig leistungsfähigen Kranken, sind Fälle bekannt, bei denen ein auffälliges Schwanken in den Angaben der Patienten zu der Annahme führte, daß es Druckschwankungen in den Syrinxhöhlen geben müsse, die diese variierenden Angaben erklärlich machten. Infolge dieser Unbeständigkeit war leider ein deutlich abgrenzbares Bild der sensiblen Störungen nicht zu gewinnen.

Neben den sensiblen Störungen stehen die trophischen mit an hervorragendster Stelle. Schlesinger erwähnt Zirkulationsstörungen, die vor allem die Haut in Mitleidenschaft zögen, als deren Folge sich Ödem und gangränöse Prozesse zeigten.

Besonders interessant ist ein als „Typus Morvan" beschriebene Veränderung der Hautweichteile, die sich in Schrunden, eitrigen Rissen und Verkümmerung der Finger äußert, und deren Ursache pathologisch in einer phlegmonösen Entzündung der distalen Teile der Oberextremität gesehen wird.

Wenn nun nicht allein die Trophik der Haut, sondern auch die der Weichteile und Knochen gestört ist, so entsteht ein bizarres Bild, denn Auftreibung, Vergrößerung, Muskelatrophien, Hautaffektionen und Gelenkerkrankungen lassen in ihrer Vielheit der Erscheinungen gar keinen Einzelherd mehr auseinanderhalten.

Da der rein neurologische Befund unseres Falles überhaupt keinen sicheren Anhaltspunkt für eine Syringomyelie bietet, sei auf die als Hauptargumente anzusehenden Röntgenbilder verwiesen. Wenn sich laut Röntgenbericht die mannigfachsten Veränderungen finden, so deckt sich diese Erscheinung mit den von Nalbandorff festgestellten osteomalazischen Veränderungen. In gleicher Weise beobachtete Desplats Eburnisationen des Knochens. Also ein in der Gesamtheit nach keiner Richtung hin zu fixierendes Bild.

Ein sehr wichtiges Argument, das für eine vielleicht im weiteren Verlauf klinisch manifest werdende Syringomyelie verwertet werden kann, ist der Umstand, daß Borchard bei 25% aller Syringomyeliefälle das Vorhandensein der Arthropathien vor dem Auftreten der klinischen und neurologischen Symptome feststellen konnte.

Zusammenfassung.

Es wird über den Fall einer völlig atypischen Knochenerkrankung berichtet. Die Anamnese ließ zuerst die Vermutung einer rein spezifischen Erkrankung aufkommen. Nachdem aber operativ als Ursache der Fisteleiterung ein Fremdkörper in Form eines Getreidekornes festgestellt worden war, kamen alle Überlegungen in dieser Richtung in Fortfall. Von dieser durch den Fremdkörper verursachten, chronischen Eiterung ist eine röntgenologisch festgestellte, systematisierte Knochenerkrankung ganz zu trennen, deren Hauptsymptome im Zeitpunkte der Untersuchung in Auftreibung und Bewegungseinschränkungen von Gelenken der Oberextremitäten mit besonderer Bevorzugung der rechten und ebenda in nicht näher zu fassenden neurologischen Symptomen bestehen.

Der Beweis für das Vorliegen einer generalisierten Ostitis fibrosa Recklinghausen konnte in keiner Weise erbracht werden, da die wichtigsten klinischen wie röntgenologischen Symptome nicht vorhanden waren.

Die Ostitis fibrosa localisata, von den maßgebenden Autoren als traumatisch ausgelöst und nur in unilokulärer Form vorkommend anerkannt, scheidet als monostische Krankheit von vorneherein aus.

Bei Berücksichtigung der Röntgenbilder ist in keiner Weise an eine Pagetsche Knochenerkrankung zu denken, denn die Feinheit der Herde kombiniert mit Gelenkaffektionen, ist ganz atypisch und wurde bei der Ostitis deformans bisher nie beschrieben.

Das alleinige Befallensein der beiden oberen Extremitäten könnte auf eine Erkrankung trophoneurotischer Natur hinweisen. Da die Tabes sich meist an den unteren Extremitäten bemerkbar macht, käme eine der Syringomyelie ähnliche Störung als Ursache in Frage.

Das Fehlen jeglicher klinischer Anhaltspunkte zur Stützung der letzt geäußerten Vermutung verbietet, eine dahingehende Diagnose einwandfrei zu stellen.

Als Ergebnis ist also mitzuteilen, daß es sich um eine Knochensystemerkrankung handelt, die in ihrem augenblicklichen Zustande keine Möglichkeit einer Diagnosestellung bietet.

Am Schlusse meiner Arbeit ist es mir angenehme Pflicht, Herrn Professor Dr. Kappis für die liebenswürdige Überlassung der Arbeit und freundliche Übernahme des Referates, sowie die mir erteilten Ratschläge meinen verbindlichsten Dank auszusprechen.

Ehrenwörtliche Erklärung.

Ich versichere hiermit ehrenwörtlich, daß ich vorliegende Arbeit selbständig und ohne fremde Hilfe angefertigt, auch keine anderen Quellen und Hilfsmittel als die darin angeführte Literatur verwendet habe.

Borak: Röntgentherapie bei Knochengeschwülsten. Strahlenth. 33.
Borchard: Die Knochen- und Gelenkerkrankungen bei Syringomyelie. Dtsch. Zeitschr. f. Chir. 72.
Christeller: Über „Osteodystrophia fibrosa". 21. Tagung d. Dtsch. Path. Ges. 1926. Cbl. f. Allg. Path. und Pathol. Anatomie. Bd. 37 Nr. 12.
Desplats: Ref Handb. d. Neurologie Bd. II S. 600.
Gaethgens: Über experimentelle Erzeugung von Ostitis fibrosa durch Bleiacetat, Narkose und Glukosebehandlung an Ratten. Frankf. Z. Path. Bd. 45.
Haenel: Syringomyelie. Handb. d. Neurol. M. Lewandowsky Bd. II.
Koch: Über Knochencysten in den langen Röhrenknochen. Arch. f. klin. Chir. Bd. 68.
Konjetzny: Ein Beitrag zur Frage der lokalen tumorbildenden Ostitis fibrosa. Bruns Beitr. Bd. 68.
— Die sogen. lokalisierte Ostitis fibrosa. Arch. Chir. 121.
— Ostitis deformans Paget als monostische Erkrankung. 55. Tagung der dtsch. Des. f. Chir. Bln. 1931.
Looser: Lehrbuch der Röntgenologie. Schinz, Baensch, Friedl.
Mandl: Therapeutischer Versuch bei einem Fall von Ostitis fibrosa generalisata mittels Exstirpation eines Epithelkörperchentumors. Ztentrbl. f. Chir. Jg. 53 Nr. 5.
— Zur Diagnose der lokalisierten Ostitis fibrosa. Dtsch. Z. Chir. 226.
Mikulicz: Sitzungsbericht, Breslau 1904. Selsbtber. Ref. Zbl. f. Chir. Bd. 31.
Nalbandoff: Erwiderung an Dr. Kienböck. Dtsch. Z. f. Nervenheilk. XI. 1901.
Pick: Ostitis fibrosa. Klin. Wschr. 10 Nr. 37.
Pommer: Zur Kenntnis der progressiven Hämatom- und Phlegmasieveränderungen der Röhrenknochen auf Grund der mikroskopischen Befunde im neuen Knochencystenfall H. v. Haberer. Arch. orthop. Unfallchir. 17.
v. Recklinghausen: Die fibröse oder deformierende Ostitis. Festschrift für R. Virchow. Bln. 1891.
Schlesinger: Ref. im Handbuch d. Neurologie von M. Lewandowsky Bd. II.
Schmorl: Ostitis deformans Paget, Ostitis fibrosa Recklinghausen. Virchow Arch. 1932. Sonderdruck.
— Zur Kenntnis der Ostitis deformans (Paget). Aufhellungszonen in der Corticalis und periostale Ossifikation. Fortschr. Röntgenstr. 43.
Snapper: Maladies osseuses et parathyreoides. Ann. Méd. 29. Ref. Zorg. Chir. 1932.
Thiem: Handbuch der Unfallheilkunde Bd. II[1].
Virchow: Über die Bildung von Knochenysten. Monatsber. d. Akad. der Wissenschaften 1876.

Lebenslauf.

Am 30. August 1909 wurde ich als Sohn des Regierungsbaumeisters Joseph Havers und seiner Ehefrau Maria, geb. Hinsel, zu Essen (Ruhr) geboren.

Vom 6. bis 10. Lebensjahre besuchte ich die Volksschulen in Recklinghausen und Duisburg. Nach bestandener Reifeprüfung am hum. Gymnasium zu Ettal 1930 widmete ich mich dem vorklinischen Studium in Bonn, Freiburg (Breisgau) und Heidelberg, wo ich mich der ärztlichen Vorprüfung im Sommerhalbjahr 1932 unterzog.

Die Einführung in die klinischen Fächer vermittelte mir die Universität München. Im Dezember 1935 wurde mein Studium, das ich während der letzten drei Semester in Würzburg fortgesetzt hatte, durch das medizinische Staatsexamen abgeschlossen.

Joseph Havers.